

ISSN 2077-8333 (print)
ISSN 2311-4088 (online)

ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные состояния

2020 Том 12 №1



EPILEPSY AND PAROXYSMAL CONDITIONS

2020 Vol. 12 №1

www.epilepsia.su

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта <http://www.epilepsia.su>. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

Эпилепсия при синдроме Штурге-Вебера: обзор литературы и описание клинического случая

Шова Н.И., Михайлов В.А., Коровина С.А., Алексеева Д.В.

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ул. Бехтерева, д. 3, Санкт-Петербург 192019, Россия)

Для контактов: Шова Наталья Игоревна, e-mail: skins_cassi@outlook.com

РЕЗЮМЕ

Синдром Штурге-Вебера является третьим наиболее распространенным нейрокожным заболеванием после нейрофиброматоза и туберозного склероза. Данное заболевание не наследуется, а встречается исключительно спорадически как у мужчин, так и у женщин всех рас и этнических групп. В 90% случаев синдром диагностируется в педиатрической практике. Описаны единичные случаи у взрослых, так как в связи с полиморфизмом данное заболевание остается в основном не распознанным. Отмечена коморбидность эпилепсии и синдрома Штурге-Вебера.

Цель – анализ литературы и описать клиническое наблюдение эпилепсии при синдроме Штурге Вебера.

Материал и методы. Пациентка М., 50 лет. Длительно наблюдается в связи с эпизодами онемения по гемитипу с преходящим гемипарезом. При проведении магнитно-резонансной томографии головного мозга выявлены характерные для синдрома Штурге-Вебера изменения. Наличие специфических пароксизмальных изменений по результатам электроэнцефалографии помогло верифицировать генез пароксизмальных состояний.

Результаты. Пациентке проведено комплексное обследование. В результате верифицирован диагноз эпилепсии. Путем назначения адекватной противосудорожной терапии удалось достичь стабильности состояния и купировать эпилептические приступы.

Заключение. В данном клиническом наблюдении мы делаем акцент на дифференциальную диагностику между транзиторной ишемической атакой и эпилепсией. К сожалению, на данный момент взрослые, с не диагностируемым ранее синдромом, подвергаются многократным госпитализациям и не получают противосудорожную терапию, так как не верифицировано основное заболевание (эпилепсия).

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА

Синдром Штурге-Вебера, эпилепсия, факоматоз, транзиторная ишемическая атака, клинический случай.

Статья поступила: 17.01.2020 г.; в доработанном виде: 14.02.2020 г.; принята к печати: 24.03.2020 г.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов в отношении данной публикации.

Все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

Для цитирования

Шова Н.И., Михайлов В.А., Коровина С.А., Алексеева Д.В. Эпилепсия при синдроме Штурге-Вебера: обзор литературы и описание клинического случая. *Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. 2020; 12 (1): 67-73. DOI: 10.17749/2077-8333.2020.12.1.67-73.

Epilepsy in Sturge-Weber syndrome: a literature review and description of a clinical case

Shova N. I., Mikhailov V. A., Korovina S. A., Alekseeva D. V.

Bekhterev National Medical Research Center of Psychiatry and Neurology (3 Bekhtereva Str., Saint Petersburg 192019, Russia)

Corresponding author: Natalya I. Shova, e-mail: skins_cassi@outlook.com

SUMMARY

The Sturge-Weber syndrome is the third most common neurodermal disease after neurofibromatosis and tuberous sclerosis. This disease is not inherited, but occurs exclusively sporadically, both in men and in women, and in all races and ethnic groups. In 90% of cases, this syndrome is diagnosed in pediatric practice. Adult cases of this syndrome are sporadic, since they remain unrecognized due to the polymorphism of this disease. Comorbidity between epilepsy and the Sturge-Weber syndrome was noted.

Aim. To conduct a literature analysis and describe the clinical observation of epilepsy with the Sturge-Weber syndrome.

Materials and methods. Patient M., 50 years old has been observed for a long time due to complaints on episodes of numbness according to the hematotype with transient paresis. The examination (MRI) revealed changes characteristic for Sturge-Weber syndrome. The presence of specific paroxysmal changes according to the results of electroencephalography helped to verify the genesis of paroxysmal conditions.

Results. The patient underwent a comprehensive examination. As a result, the diagnosis of epilepsy was verified. The prescription of adequate antiepileptic therapy allowed for stabilization and jugulation of epileptic seizures.

Conclusion. In this clinical observation, we focus on the differential diagnosis between transient ischemic attack and epilepsy. Unfortunately, at the moment, adults with a previously undetectable syndrome undergo multiple hospitalizations and do not receive antiepileptic therapy, since the prior disease (epilepsy) is not verified.

KEY WORDS

Sturge-Weber syndrome, epilepsy, phacomatosis, transient ischemic attack, clinical case.

Received: 17.01.2020; **in the revised form:** 14.02.2020; **accepted:** 24.03.2020.

Conflict of interests

The authors declare about the absence of conflict of interest with respect to this publication.

Authors contributed equally to this article.

For citation

Shova N. I., Mikhailov V. A., Korovina S. A., Alekseeva D. V. Epilepsy in Sturge-Weber syndrome: a literature review and description of a clinical case. *Epilepsia i paroksizmal'nye sostoania / Epilepsy and Paroxysmal Conditions*. 2020; 12 (1): 67-73 (in Russ.). DOI: 10.17749/2077-8333.2020.12.1.67-73.

ВВЕДЕНИЕ / INTRODUCTION

Синдром Штурге-Вебера (СШВ) – нейрокожный синдром, характеризующийся ангиоматозными разрастаниями на лице и оболочках головного мозга. Лицевая капиллярная сосудистая мальформация, также известная как «пятно от вина» или «поцелуй ангела», обычно наблюдается в области иннервации I и II ветви тройничного нерва. Данный синдром также называют «энцефалотригеминальный ангиоматоз». Это третий по частоте встречаемости фактоматоз после нейрофиброматоза и tuberous sclerosis, диагностируется в основном в детском возрасте. Частота данного синдрома недостаточно известна и оценивается в 1 на 20 000–50 000 новорожденных [1].

С учетом небольшой распространенности данной нозологии и сложности верификации патологии у взрослых составлен обзор литературы с целью определения основных клинических проявлений, помогающих установить диагноз. Особый интерес представляет проведение дифференциальной диагностики между транзиторной ишемической атакой (ТИА) и эпилепсией у пациентов с врожденными аномалиями сосудов. Данный клинический пример демонстрирует необходимость проявлять настороженность не только в рамках декомпенсации сосудистой

патологии, но и учитывать возможность возникновения эпилептических приступов у данных пациентов.

Цель – провести анализ литературы и описать клиническое наблюдение эпилепсии при СШВ.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ / MATERIALS AND METHODS

Отбор научных первоисточников для анализа проводили в российских и зарубежных базах данных РИНЦ/eLIBRARY.RU; Pubmed/MEDLINE, а также в открытых источниках через поиск в Yandex и Google. Использовали только полнотекстовые публикации. Материалы с отсутствием полного текста и/или из источников с неясным статусом рецензирования в анализ не включали. Для поиска использовали следующие комбинации поисковых запросов: «синдром Штурге-Вебера», «эпилепсия», «фактоматоз», «encephalotrigeminal angiomasia», «epilepsy», «Sturge-Weber syndrome».

В собственных наблюдениях пациентки с СШВ применяли сбор анамнеза, исследование неврологического статуса, инструментальные и лабораторные методы обследования. Магнитно-резонансную томографию (МРТ) головного мозга выполняли на томографе MAGNETOM Skyra («Siemens Healthineers»,

Германия) с напряженностью магнитного поля 3Тл с получением 3D-изображений, взвешенных по T1 и T2 в сагиттальной плоскости с толщиной среза 1,0 мм с последующей многоплоскостной реконструкцией в корональной и аксиальной плоскостях с толщиной среза 1 мм, сагиттальных FLAIR с толщиной среза 1,5 мм и многоплоскостной реконструкцией, аксиальных FLAIR с толщиной среза 2 мм. Электроэнцефалографию (ЭЭГ), включающую ЭЭГ-телеметрию дневного сна, проводили на компьютерном электроэнцефалографе-регистраторе «Энцефалан-ЭЭГР-19/26» (Медиком МТД, Россия), с 19 монополярными референциальными отведениями по системе «10-20», с выполнением функциональных проб, применением ремонтажа.

Этические аспекты

Работа соответствует этическим стандартам Хельсинской декларации Всемирной медицинской ассоциации. Работа получила одобрение этического комитета (протокол заседания локального этического комитета при НМИЦ ПН им. В. М. Бехтерева № ЭК-И-3/19 от 28.01.2019). Получено письменное информированное согласие от пациентки, разрешающее публикацию истории заболевания, результатов обследования и личных фотографий.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ / RESULTS AND DISCUSSION

Анализ литературы

Этиология и патогенез

Возникновение данного симптомокомплекса обусловлено мутациями соматической мозаики в гене *GNAQ*, который расположен на длинном плече 9-й хромосомы. Было высказано предположение, что наличие фациальных и пиальных ангиом свидетельствует о сохранении первичных синусоидальных сосудистых каналов. Другая гипотеза состоит в том, что поверхностный венозный отток мозга полностью не развивается и для компенсации капилляры и малые венозные каналы расширяются [2].

Распространенность эпилепсии при СШВ

Эпилептические приступы обычно являются первым неврологическим проявлением СШВ. Инфантильные спазмы наблюдаются примерно у 90% больных на первом году жизни, после чего возникают атонические, тонические или миоклонические судороги. После приступа обычно наблюдается постиктальный гемипарез [3].

Эпилепсия встречается в 72% случаев СШВ с односторонним поражением головного мозга и в 90% с вовлечением обоих полушарий головного мозга [4]. Приступы обычно имеют фокальное начало с трансформацией в билатеральные. Дебют заболевания происходит в основном на первом году или к 2 годам жизни. В 10% случаев приступы могут начинаться

поздно в детстве или в подростковом возрасте. Описаны и единичные случаи дебюта эпилепсии во взрослом возрасте. Следует отметить, что дебют заболевания может проявиться в виде эпилептического статуса либо серийными приступами [5].

Патогенез

Механизм эпилептогенеза при СШВ неясен, но аномальное развитие кровеносных сосудов, несомненно, вносит свой вклад в патогенез эпилепсии [6]. Клинические последствия частично связаны с аномальными дренирующими венами, приводящими к венозному застою, что уменьшает региональную перфузию и в конечном итоге вызывает гипоксическое повреждение головного мозга с потерей нейронов и глиозом. Пороки развития коры головного мозга, такие как полимикрия с врожденной дисфункцией нейрональной цепи, также способствуют патогенезу эпилепсии [7].

Результаты компьютерной томографии (КТ) с использованием икталного однофотонного излучения показали, что длительные приступы вызывают дефицит региональной перфузии, увеличивая риск инсульта у данных пациентов.

Сканирование позитронно-эмиссионной томографией, которое измеряет поглощение глюкозы и, следовательно, коррелирует с нейрональной активностью, продемонстрировало гиперметаболизм у детей, что, возможно, указывает на области начинающейся дисфункции коры. Эти исследования имеют значение для хирургической тактики лечения [8]. Клинические наблюдения показывают, что, если приступы контролируются в течение длительного периода, метаболизм глюкозы и состояние нейрональных сетей могут улучшиться. Повышенная проницаемость сосудов, вероятно, приводит к утечке кальция через гематоэнцефалический барьер. Хотя сам кальций, возможно, не является эпилептогенным, он, безусловно, является маркером областей кортикальной дисфункции.

Животная модель облегчила бы понимание патогенеза эпилепсии при СШВ, и в настоящее время предпринимаются усилия по созданию такой модели [9]. Тем не менее, существует несколько проблем для создания этой модели, мутантный ген должен быть экспрессирован только в соответствующих клетках и структурах тела, подход с нокаутом гена не применим, а время развития постзиготической мутации неизвестно. Тем не менее, молекулярные подходы к созданию моделей с использованием клеточной культуры, мышей и других систем, таких как рыбки данио, должны дать представление о механизмах судорог как следствие неправильного развития эндотелиальных клеток.

Подходы к диагностике

Лицевой невус является еще одним распространенным явлением, которое обычно наблюдается

вдоль глазного или челюстного сегмента тройничного нерва (лоб, щеки). Он обычно односторонний, присутствует при рождении и не изменяется с возрастом пациента [10]. Данное проявление необходимо дифференцировать с гемангиомой, которая характеризуется большей площадью поражения и возникает по мере взросления. У ребенка с «винным пятном» на лице от 10 до 35% есть поражение головного мозга. При поражении и верхних, и нижних век риск глаукомы увеличивается до 50%. Глаукома почти всегда ипсилатеральна к лицевому «винному пятну». У пациентов с СШВ могут быть церебральные симптомы без лицевых признаков. Офтальмологические осложнения в младенчестве связаны с повышенной васкуляризацией конъюнктивы. В некоторых случаях указанные симптомы сочетаются с задержкой психоречевого развития [11].

Диагностика СШВ основана на типичных клинических симптомах, внешнем виде пациента и результатах МРТ головного мозга [12]. Офтальмологическое обследование необходимо для исключения глаукомы. Ультразвуковое исследование глазного яблока может демонстрировать диффузное утолщение хориоидеи, что говорит о хориоидальной гемангиоме. Гистогаммы кальцификации можно увидеть на рентгенограммах черепа, их классически описывают как «след трамвая». КТ является лучшим методом выявления кальцификаций, а также показывает другие изменения, такие как атрофия коры и лептоменингеальное усиление в постконтрастных исследованиях. В педиатрической практике МРТ головного мозга с контрастом является рекомендуемым методом визуализации. Наиболее распространенными локализациями являются затылочные и задние темennые / височные доли.

Лечение и прогноз

Специального лечения СШВ не существует. Основной целью является минимизация судорожной активности противосудорожными препаратами. По данным литературы, препаратами выбора для данной группы пациентов являются карбамазепин или окскарбазепин. В качестве препарата второй линии применяется леветирацетам [13]. Топирамат и вальпроевая кислота являются препаратами третьей линии. Следует учитывать, что топирамат, особенно в педиатрической практике, нужно использовать осторожно из-за риска обострения глаукомы [14]. Возможно, могут быть эффективными метаболические подходы, такие как кетогенная или модифицированная диета Аткинса [15].

Хирургическое вмешательство может быть рассмотрено у пациентов, которые не поддаются медикаментозному лечению. Хирургическое лечение при СШВ включает гемисферэктомию или очаговую резекцию. Пациенты с двусторонним поражением обычно не являются хорошими кандидатами на хирургическое вмешательство [16]. Также было показа-

но, что низкие дозы аспирина эффективны в снижении частоты приступов и эпизодов, подобных инсульту [17].

Лечение СШВ является межпрофессиональным с участием генетиков, педиатров, детских офтальмологов, детских рентгенологов, детских неврологов, детских нейрохирургов. При СШВ нет никакого лечения, все методы ведения основаны на симптомах. Наряду с рациональной противосудорожной терапией дети нуждаются в наблюдении офтальмологов из-за глаукомы.

Прогноз для этих пациентов является хорошим в большинстве случаев и зависит от тяжести связанных с ним симптомов [18].

Клинический случай

В связи с редкостью патологии каждый клинический случай имеет несомненный теоретический и практический интерес. Цель данного исследования – показать необходимость дифференциальной диагностики преходящих нарушений мозгового кровообращения и эпилепсии у пациента с врожденной аномалией сосудов.

Пациентка М., 50 лет, поступила с жалобами на частые, еженедельные эпизоды онемения, начинающиеся с правой руки, с переходом на правую половину лица и правую ногу, сопровождающиеся «арестом речи», при сохраненном сознании, продолжительностью 2-3 мин, с последующим снижением мышечной силы в правой половине тела до 2-3 баллов длительностью до 24 ч. Судорожные приступы с потерей сознания отрицает.

Данные анамнеза

Первый приступ онемения правой половины тела развился после 1-й беременности (в 29 лет), до этого приступов не было. По словам пациентки, беременность протекала хорошо, осложнений в родах не было. За медицинской помощью не обращалась. Эпизоды протекали с частотой 1 раз в 6 мес в течение 4 лет. Затем частота увеличилась до ежемесячной, со слов, на фоне полного благополучия. Через 3 года стала отмечать «утяжеление» приступов, из-за чего неоднократно (ежемесячно) госпитализировалась в многопрофильные стационары с диагнозом острого нарушения мозгового кровообращения по ишемическому либо геморрагическому типу. При выполнении обследований (КТ головного мозга, люмбальная пункция) данных, свидетельствующих об остром процессе, получено не было. Амбулаторно выполнена компьютерная томография головного мозга: КТ-картина артериовенозной мальформации слева. Госпитализирована с целью верификации диагноза и назначения терапии. На момент поступления медикаментозную терапию не получала.

Рождена от 2-й беременности. Росла, развивалась соответственно возрасту. Мать и отец здоровы. С рождения «винное пятно» на лице слева. В анамнезе 4 бере-



Рисунок 1. Пациентка М., 50 лет, СШВ. Ипсилатеральная (левосторонняя) ангиома на коже лица, шеи и ушной раковины. Ангиоматоз с детства, со слов, не изменялся.

Примечание. Авторы получили разрешение пациентки на публикацию фотографий.

Figure 1. Patient M., 50 years old, SWS. Ipsilateral (left-sided) angioma on the skin of the face, neck, and auricle. According to the patient, her angiomatosis did not change since childhood.

Note. The authors received permission from the patient to publish photos.

менности, одни роды (дочь здорова). В 36 лет проведена энуклеация левого глазного яблока из-за глаукомы, со слов пациентки, глаукома имела место с детства (подтверждается медицинской документацией). В 46 лет поставлен диагноз на основании классической триады Краббе: ангиоматоз лица вдоль I и II ветви тройничного нерва слева, глаукома с детства, артериовенозная мальформация; СШВ. Соматически здорова, представлены заключения кардиолога, эндокринолога.

Внешний вид пациентки представлен на **рисунке 1**.

Неврологический статус

Зрачки округлой формы. Протез левого глазного яблока. Правый глаз: движение в полном объеме, поля зрения не нарушены. Надбровный, корнеальный рефлекс живые, симметричные. Глотание не нарушено. Глоточные и небные рефлекс живые, равные с обеих сторон. Лицо асимметрично ввиду ангиоматоза лица слева. Язык по средней линии. Симптомы орального автоматизма: нет. Мышечная сила 5 баллов D=S верхних конечностей и нижних конечностей. Мышечный тонус в руках и ногах несколько снижен. Глубокие рефлекс: D>S в руках и ногах, несколько повышены. Брюшные рефлекс D=S, живые. Рефлекс Бабинского с двух сторон. Чувствительных расстройств не предъявляет. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно с двух сторон с легким интенционным компонентом. В позе Ромберга устойчива. Функции тазовых органов контролирует.

МРТ головного мозга с контрастным усилением

Выполнено МРТ головного мозга с контрастным усилением. МР-картина сосудистой мальформации левого полушария головного мозга. Кавернозная ангиома. Признаков острого нарушения мозгового кровообращения не выявлено. Единичные очаги в веще-

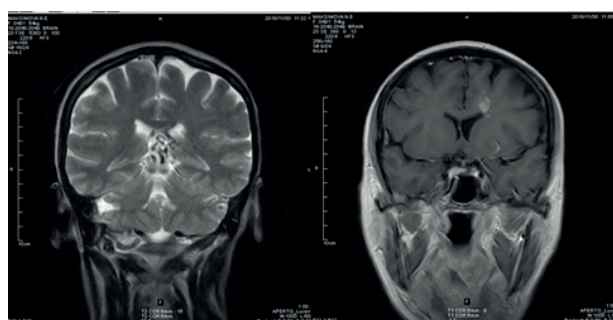


Рисунок 2. Та же пациентка. Результаты МРТ. МР-картина сосудистой мальформации левого полушария головного мозга. Кавернозная ангиома. Признаков острого нарушения мозгового кровообращения не выявлено. Единичные очаги в веществе головного мозга дисциркуляторного характера. Умеренное расширение наружных пространств цереброспинальной жидкости.

Figure 2. The same patient. MRI results. MR image of vascular malformation of the left brain hemisphere. Cavernous angioma. The patient did not show any signs of acute cerebrovascular accident. Single dyscirculatory foci in the substance of the brain. Moderate expansion of the outer spaces of cerebrospinal fluid.

стве головного мозга дисциркуляторного характера. Умеренное расширение наружных пространств цереброспинальной жидкости (**рис. 2**).

Данные ЭЭГ-телеметрии дневного сна

Исследование выполнено в стандартных условиях при закрытых глазах, в состоянии пассивного бодрствования и сна с выполнением функциональных проб: открывание-закрывание глаз, ритмическая фотостимуляция с предъявлением частот 3, 6, 10, 15, 20...35 Гц и глиссандо-фотостимуляция 3-35 Гц, гипервентиляция не проводилась ввиду наличия противопоказания из-за риска развития артериального спазма. Кортикальная ритмика сформирована по возрасту. Диффузные нарушения биоэлектрической активности головного мозга в виде неустойчивости и дезорганизации основного ритма. Межполушарная асимметрия бета-активности D>S в лобных, центральных и теменных отделах. Сон поверхностный, прерывался пробуждениями. Физиологические паттерны представлены в обоих полушариях с наличием непостоянной межполушарной асимметрии D>S. Зарегистрированы единичные низкоамплитудные острые волны в левых лобно-передневисочных отделах (**рис. 3**).

Клинический диагноз

На основании полученных результатов обследования верифицирован диагноз: структурная эпилепсия с частыми фокальными соматосенсорными с маршем (джексоновскими) приступами без нарушения осознанности, с «арестом» речи. СШВ (ангиоматоз лица + артериовенозная мальформация + глаукома в анам-

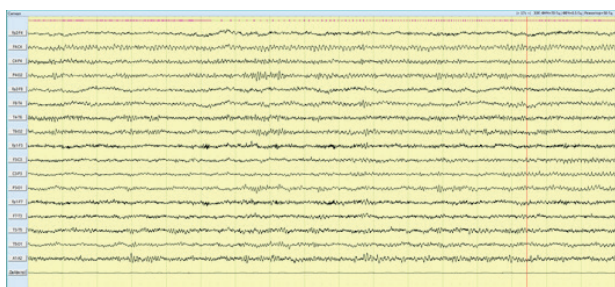


Рисунок 3. Та же пациентка. ЭЭГ-телеметрия дневного сна.

Figure 3. The same patient. EEG telemetry of daytime sleep.

незе). Артериовенозная мальформация вдоль мозолистого тела слева. Кавернозная ангиома левой лобной доли.

Терапия и исход

Назначена противэпилептическая терапия: левитирацетам 1000 мг/сут в качестве терапии первой линии. Указанные в обзоре препараты первой линии (карбамазепин и окскарбазепин) не использовали ввиду наличия врожденных сосудистых аномалий и риска развития сердечно-сосудистых осложнений. Приступов не наблюдали, общее самочувствие пациентки удовлетворительное.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ / CONCLUSION

Группа нейрокожных заболеваний (факоматозы) диагностируется преимущественно в педиатрической практике, но, по данным литературы, описаны единичные случаи патологий у взрослых. Необходимо проведение комплексного обследования с включением нейрофизиологических методов и методов нейровизуализации. Назначение терапии также тре-

бует особого внимания в связи с соматической отягощенностью пациентов и оценкой всех рисков, особенно влияния на сердечно-сосудистую систему.

Эпилепсия при СШВ в педиатрии у клиницистов не вызывает особых затруднений. Дети своевременно получают противэпилептическую терапию. У взрослых семиотика приступов соответствует фокальной форме, что может имитировать очаговую неврологическую симптоматику при ТИА. Поэтому данная группа пациентов длительное время может не получать противосудорожную терапию, что ведет к прогрессированию сопутствующего заболевания.

Таким образом, если в отделение поступает взрослый пациент с множественными ТИА в анамнезе и с характерной клинической картиной в виде ангиоматоза лица вдоль I и II ветви тройничного нерва, глаукому с детства, артериовенозную мальформацию по данным мультиспиральной компьютерной томографии или МРТ головного мозга с контрастным усилением, необходимо всегда помнить о СШВ, осложненном эпилепсией. Данный клинический случай демонстрирует нам, как по сути врожденная патология диагностируется во взрослом возрасте и создает трудности в определении генеза пароксизмальных состояний.

Представленные эпизоды являлись эпилептическими приступами, которые связаны с врожденной сосудистой аномалией, в рамках основного заболевания. К особенностям случая следует отнести: позднюю верификацию основного заболевания, поздний дебют эпилепсии (по сравнению с педиатрической практикой). Пациентка направлена к нейрохирургам для определения дальнейшей тактики лечения.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES:

- Comi A.M. Sturge-Weber syndrome. *Handb Clin Neurol*. 2015;132:157–68.
- Shirley M.D., Tang H., Gallione C.J., Baugher J.D., Frelin L.P., Cohen B., North P.E., Marchuk D.A., Comi A.M., Pevsner J. Sturge-Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in GNAQ. *N. Engl. J. Med*. 2013;368(21):9–1971.
- Pinto A., Sahin M., Pearl P.L., Epileptogenesis in neurocutaneous disorders with focus in Sturge-Weber syndrome. *F1000Res*. 2016;5.
- Jagtap S., Srinivas G., Harsha K.J., Radhakrishnan N., Radhakrishnan A. Sturge-Weber syndrome: clinical spectrum, disease course, and outcome of 30 patients. *J Child Neurol*. 2013;28(6):31–725.
- Kossoff E.H., Ferenc L., Comi A.M. An infantile-onset, severe, yet sporadic seizure pattern is common in Sturge-Weber syndrome. *Epilepsia*. 2009;50(9):2154–7.
- Pinto A., Sahin M., Pearl P.L. Epileptogenesis in neurocutaneous disorders with focus in Sturge-Weber syndrome. *F1000Res*. (2016) 5:370.10.12688/f1000research.7605.1
- Iimura Y., Sugano H., Nakajima M., Higo T., Suzuki H., Nakanishi H. Analysis of epileptic discharges from implanted subdural electrodes in patients with Sturge-Weber syndrome. *PLoS One*. 2016;11(4):e0152992.
- Alkonyi B., Chugani H.T., Juhasz C. Transient focal cortical increase of interictal glucose metabolism in Sturge-Weber syndrome: implications for epileptogenesis. *Epilepsia*. 2011;52(7):72-1265.
- Comi A.M., Sahin M., Hammill A., Kaplan E.H., Juhasz C., North P. Leveraging a Sturge-Weber gene discovery: an agenda for future research. *Pediatr Neurol*. 2016;58:12–24.
- Enjolras O., Riche M.C., Merland J.J. Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics*. 1985;76(1):48–51.
- Marana Perez A.I., Ruiz-Falco Rojas M.L., Puertas Martin V., Dominguez Carral J., Carreras Saez I., Duat Rodriguez A., Sanchez Gonzalez V. Analysis of Sturge-Weber syndrome: A retrospective study of multiple associated variables. *Neurologia*. 2017;32(6):363–370.
- Comi A.M. Update on Sturge-Weber syndrome: diagnosis, treatment, quantitative measures, and controversies. *Lymphat Res Biol*. 2007;5(4):64–257.
- Kaplan E.H., Kossoff E.H., Bachur C.D., Gholston M., Hahn J., Widlus M., et al. Anticonvulsant efficacy in Sturge-Weber syndrome. *Pediatr Neurol*. 2016;58:31–6.
- Rapoport Y., Benegas N., Kuchtey R.W., Joos K.M. Acute myopia and angle closure glaucoma from topiramate in a seven-year-old: a case report and review of the literature. *BMC Pediatr*. 2014;14:96.
- Kossoff E.H., Borsage J.L., Comi A.M. A pilot study of the modified Atkins diet for Sturge-Weber syndrome. *Epilepsy Res*. 2010;92(2):240–3.
- Arzimanoglou A.A., Andermann F., Aicardi J., Sainte-Rose C., Beaulieu M.A., Villemure J.G., Olivier A., Rasmussen T. Sturge-Weber syndrome: indications and results of surgery in 20 patients. *Neurology*. 2000;55(10):9-1472.

17. Bay M.J., Kossoff E.H., Lehmann C.U., Zabel T.A., Comi A.M. Survey of aspirin use in Sturge-Weber syndrome. *J. Child Neurol.* 2011;26(6):692-702.

18. Higueros E., Roe E., Granell E., Baselga E. Sturge-Weber Syndrome: A Review. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108(5):407-417.

Сведения об авторах:

Шова Наталья Игоревна – аспирант, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В. М. Бехтерева». E-mail: skins_cassi@outlook.com. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-3635-5850>.

Михайлов Владимир Алексеевич – д.м.н., зам. директора по инновационному научному развитию и международному сотрудничеству, руководитель международного отдела, гл. научный сотрудник и научный руководитель отделения лечения органических психических расстройств и эпилепсии и реабилитации пациентов с психосоматическими расстройствами, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В. М. Бехтерева». ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-7700-2704>.

Коровина Светлана Александровна – к.м.н., зав. отделением лечения органических психических расстройств и эпилепсии, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В. М. Бехтерева» ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-6972-0239>.

Алексеева Диана Владимировна – мл. научный сотрудник седьмого отделения ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В. М. Бехтерева», ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-0356-283X>.

About the authors:

Natalya I. Shova – graduate student, V.M. Bekhterev National Medical Research Center for Psychiatry and Neurology. E-mail: skins_cassi@outlook.com. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-3635-5850>.

Vladimir A. Mikhailov – MD, Dr Sci Med, Vice-director for innovative scientific development and international cooperation, Head of the international department, Chief researcher and Scientific director of the Department for the treatment of organic mental disorders and epilepsy and rehabilitation of patients with psychosomatic disorders, V.M. Bekhterev National Medical Research Center for Psychiatry and Neurology. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-7700-2704>.

Svetlana A. Korovina – MD, PhD, Head of the Department for the treatment of organic mental disorders/epilepsy, V.M. Bekhterev National Medical Research Center for Psychiatry and Neurology. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-6972-0239>.

Diana V. Alekseeva – Junior Researcher, 7th Department, V.M. Bekhterev National Medical Research Center for Psychiatry and Neurology. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-0356-283X>.